Aus der Chirurgischen Universitätsklinik Breslau.
(Orthopädische Abteilung)
Direktor: Geh. Medizinalrat Professor Dr. Küttner.

Über Spaltbildung des Unterschenkels. (Crurischisis)

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der Medizin und Chirurgie der Hohen Medizinischen Fakultät der Schlesischen Friedrich-Wilhelms-Universität zu Breslau

vorgelegt von

Franz Prill
approb. Arzt

Breslau 1929

»Quader« Druckerei und Verlagsanstalt G. m. b. H. Breslau 1
Herrenstraße 19.

Gedruckt
mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Breslau.

1. Berichterstatter: Professor Dr. Weil,
2. Berichterstatter: Professor Dr. Küttner.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Die Bezeichnung Spaltbildung des Unterschenkels, die in Analogie mit anderen Krankheitsbildern den Namen Crurischisis als wissenschaftliche Bezeichnung trägt, bedeutet eine Trennung der Tibia von der Fibula, bei der die aus Muskulatur und Membrana interossea bestehende Verbindung zwischen beiden Knochen im Verlaufe des ganzen Unterschenkels oder auch nur eines Teiles desselben fehlt. Drei Fälle einer derartigen Mißbildung wurden bis jetzt beobachtet, von denen zwei bereits vor Jahren beschrieben wurden.

Die Anamnese eines mit einer Spaltbildung des linken Unterschenkels in die chirurgische Klinik zu Breslau im Mai 1927 eingelieferten 1 Jahr alten Knaben bot keine Besonderheiten. Außer einer hochgradigen Varusstellung des linken und einer Hyperdaktylie des rechten Fußes sind an dem gesund aussehenden Knaben keine Zeichen einer überstandenen oder bestehenden Erkrankung festzustellen. Über Mißbildungen bei den Eltern ist nichts in Erfahrung zu bringen.

Die Hauptmißbildung ist die Spaltbildung des Unterschenkels. Die Tibia, die im Längenwachstum hinter der Fibula zurückgeblieben ist, ragt frei aus dem Unterschenkel heraus und weist an ihrem distalen Ende keine Verbindung mit der Fibula auf. Der Fuß steht mit dem Unterschenkel nur durch die Fibula in Verbindung und befindet sich in so starker Varusstellung, daß die Planta kranialwärts schaut. Der Fuß trägt fünf Zehen, von denen jedoch die anstelle des Hallux sitzende Zehe die kleinste ist und etwa nur die Hälfte der Länge der übrigen mißt. Die fünfte Zehe befindet sich in leichter Beugekontrakturstellung, anscheinend tendogenbedingt. Die Zehen sind gut beweglich und in ihren Grundphalangen leicht überstreckbar. Das Kniegelenk ist normal beweglich und weist außer der Luxation der Fibula keine Anomalie auf. Die Fibula ist deutlich nach lateral luxiert. Das Hüftgelenk ist ebenfalls normal beweglich. Zeichen von Anomalie sind an ihm nicht wahrzunehmen. Der Fuß sitzt an dem medialen Rande der Fibula. Der Malleolus externus

wölbt stark die Haut vor. Es findet sich eine feste Vereinigung der Fibula mit dem Fuße, der gegen den Unterschenkel fast unbeweglich ist. Es besteht also eine hochgradige Bewegungseinschränkung im Sprunggelenk. Eine knöcherne Vereinigung des Fußskeletts mit der Fibula ist nicht festzustellen. Der rechte Fuß steht in Valgusstellung. weist eine überzählige große Zehe auf, die an der medialen Kante des Fußes in der Höhe des Lisfrancschen Gelenkes entspringt.

Der obere Teil der Tibia ist von Muskulatur bedeckt, die mit der der Fibula in Zusammenhang steht. Die Spaltbildung erstreckt sich also nicht auf den oberen Teil der beiden Knochen. Die Tibia ragt in einem zapfenförmigen Vorsprung, der von normaler Haut bedeckt, aber frei von Muskulatur ist und mit dem Fuße in keiner Verbindung steht, aus dem Unterschenkel heraus. An dem distalen Teile der Tibia ist die Haut fest angewachsen und weist eine grübchenförmige Einziehung auf. Der untere Teil des Unterschenkels wird von der Fibula gebildet, um die die Muskulatur herum gruppiert liegt. Wie weit die Muskulatur erhalten ist und wie weit sie an der Defektbildung mitbeteiligt ist, läßt sich mit Sicherheit bei dem lebenden Kinde nicht feststellen. Die Muskeln scheinen ungefähr so wie bei einer normalen Extremität um die Fibula gelagert zu sein mit dem Unterschiede, daß die normalerweise an der Tibia festgehefteten Muskeln zum größten Teile fehlen und nur in dem oberen nicht mißbildeten Teile des Unterschenkels angelegt sind. Auf Grund unserer Untersuchungen nehmen wir an, daß sämtliche Muskeln bis auf den Tibialis anterior erhalten sind. Bei einem Vergleich mit der Muskulatur der andern Extremität ergibt es sich, daß die Muskeln einen unentwickelten Eindruck machen, was besonders vor der gesamten Flexorengruppe der Fall ist. Gastrocnemius- und Soleusmuskulatur ist nur auf der fibularen Seite ausgebildet. Die Achillessehne ist sehr gestrafft, wofür die Versteifung des Fußgelenks in Hyperextensionsstellung verantwortlich zu machen ist. Die Membrana interossea fehlt bis auf den oberen Teil des Unterschenkels, über den in dieser Hinsicht nichts ausgesagt werden kann, da er von Muskulatur bedeckt ist. Ein Übergang derjenigen Muskeln, die normalerweise rein tibial entspringen, auf die Fibula ist nicht festzustellen. Wir nehmen an, daß dieselbe Ursache die den Knochen mißbildete. auch die Muskulatur in ihrer Entwicklung hemmte. In den oberen nicht deformierten Teilen des Unterschenkels findet sich eine normale Gruppierung der Muskulatur. Ebenso inseriert die Oberschenkelmuskulatur sowohl auf der Strecker-

seite wie Beugerseite vollkommen normal. Entsprechend der Klumpfußstellung findet sich eine Verkürzung der medial gelegenen und eine Verlängerung der lateral gelegenen Muskeln und Sehnen. An der lateralen Seite befinden sie sich in einem gestrafften Zustande, was besonders von den Sehnen der Peronäusmuskulatur gilt. An der medialen Seite sind sie weniger gespannt oder faßt locker. Bezüglich der Weichteile können in unserem Falle bei der großen Jugend des Kindes und der Untersuchung in vivo keine objektiven Feststellungen gemacht werden. Abgesehen von dem schon erwähnten Fehlen der Tibiamuskulatur und der Unterentwicklung der ganzen Muskulatur lassen sich kaum Besonderheiten der Weichteile, die mit der Defektbildung in Zusammenhang stehen könnten, feststellen. Fettpolster und Turgor sind normal. Eine Untersuchung der aktiven Beweglichkeit konnte bei dem Kinde nicht vorgenommen werden. Eine elektrische Untersuchung wurde unterlassen, da bei dem kleinen Kinde die Prüfung einzelner und bestimmter Muskeln unmöglich und wegen des Fettpolsters auch nicht einwandfrei festzustellen gewesen wäre.

Der Fuß ist, wie es meist bei extremer Klumpfußstellung der Fall ist, kürzer und schmaler als der rechte, weniger mißbildete. Die Muskeln der Planta erscheinen weniger kräftig ausgebildet. Über die Insertion der Unterschenkelmuskulatur am Fuße kann genaues nicht ermittelt werden. Anzeichen abnormer Insertion bestimmter Muskeln sind nicht vorhanden. Wir können aber solche annehmen, wenn das Röntgenbild eine Defektbildung oder Mißbildung des Fußskeletts aufweist. Aus der Größe und Lokalisation können wir einen Rückschluß auf anomale Insertion bestimmter Muskeln ziehen.

Keck hat im Jahre 1914 einen ähnlichen Fall von Spaltbildung des Unterschenkels beschrieben, der sich von unserem Fall durch die bis in den Oberschenkel hinaufreichende gabelförmige Spaltung und durch ein normales Längenwachstum der Tibia unterschied. Außerdem war noch das Fehlen der großen Zehe und des Metatarsus 1 und die dadurch hervorgerufene Mißbildung des Extensor und Flexor hallucis longus zu verzeichnen. Wie aus den der Keckschen Arbeit beigefügten Bildern hervorgeht, handelt es sich, abgesehen von den bereits angeführten Abweichungen, um dieselbe Mißbildung. Da Keck nach Amputation des mißbildeten Unterschenkels durch anatomische Präparation und mikroskopische Untersuchungen in der Lage war, einen genaueren Befund zu erheben, war es ihm möglich, über Verlauf, Ursprung, In-

sertion der Muskeln, Verlauf der Nerven, Bildung der Knochen den objektiven Nachweis zu erbringen und weitgehende Schlüsse zum Zeitpunkt der Entstehung der Mißbildung, zur embryologischen Entwicklung der Unterschenkelmuskulatur zu ziehen. Der wichtigste Umstand, von dem er alles ableiten konnte, war, daß er nachwies, was auch in seinem Fall evidenter war als in unserem, daß sämtliche Muskeln des Unterschenkels auch die tibial gelegenen um die Fibula herum gruppiert waren. Da wir nun auf Grund unserer Untersuchungen an dem lebenden Kinde der Meinung sind, daß in unserem Falle die tibial entspringende Muskulatur ebenfalls von der Mißbildung betroffen ist, daß die Gruppierung der Muskulatur um die Fibula im unteren Teile des Unterschenkels erst sekundär infolge der Defektbildung der Tibia durch Überwanderung zustandegekommen ist, daß also keinesfalls alle Muskeln primär um die Fibula herum gebildet worden sind, so können wir unseren Fall von Mißbildung nicht als einen neuen Beweis dafür ansehen, daß die gesamte Unterschenkelmuskulatur in der embryologischen Entwicklung rein fibular angelegt wird. Wenn Keck bei der Behandlung seines Falles von Mißbildung diesen Schluß ziehen konnte, so müssen wir bei Betrachtung unseres Falles diese Frage offen lassen. In dem von ihm beschriebenen Falle war die Tibia vollkommen ausgebildet, aber frei von Muskulatur, nur von Haut bedeckt und fast in ihrem ganzen Verlaufe losgelöst von der Fibula. In unserem Falle ist der obere Teil der Tibia von Muskulatur bedeckt. Der Knochenzapfen überragt nur um ein Geringes den ihn bedeckenden Muskelwulst. Weil ein so frühzeitiger Defekt der Tibia vorlag, war der Tibiamuskulatur a priori der physiologische Anheftungspunkt an der Tibia genommen und mußte deshalb diesen bei der Fibula suchen. Wir wollen aber mit diesen Worten nicht die Möglichkeit, daß in dem Keckschen Falle die Muskulatur rein fibular angelegt war, ausschließen. Für unseren Fall nehmen wir an, daß umgekehrt die Muskulatur gerade deswegen, weil ein Defekt der Tibia vorlag, und weil sie sich daher nicht an ihr anheften und weiter entwickeln konnte, entweder mit ihr zusammen zugrunde gegangen ist oder allenfalls ihre Reste sekundär zur Fibula gewandert sind. In unserem Falle ist die Tibia nicht so typisch isoliert erhalten, wie in dem Keckschen Falle. Außerdem ist der obere Teil der Tibia in normaler Weise von Muskulatur bedeckt und deswegen halten wir eine primäre fibuläre Entstehung der Muskulatur und die dadurch für unseren Fall bedingte sekundäre Überwanderung von Fibula zur Tibia für ausgeschlossen. Hierfür spricht ferner, daß ein Defekt, der so frühzeitig die Tibia

traf, die Muskulatur, falls sie sich wirklich an der Fibula allein entwickelt, vollkommen unberührt gelassen hätte und nicht den Verlust der Tibiamuskulatur mitbewirkt hätte. Keck glaubte auf Grund seines Falles von Mißbildung die fibulare Bildung der Unterschenkelmuskulatur als Norm des Entwicklungsmodus in der menschlichen Embryologie aufstellen zu können und deutete dies auch als wahrscheinlich für die ganze Säugetierreihe an.

Das Kapitel der Muskulaturentwicklung zusammenfassend hebe ich hervor, daß es sich in unserem Falle nicht um einen abnormen Ursprung der Tibiamuskulatur handelt, sondern daß diese, abgesehen von kleinen Muskelteilen, an dem Tibiarudiment zugrunde gegangen ist, während Keck nachweisen konnte, daß in seinem Falle die gesamten Muskeln rein fibular entsprangen, ein Umstand, aus dem er zur Klärung der Zeit der Entstehung der Mißbildung seines Falles und auch in phylogenetischer und theoretischer Hinsicht zur Korrelation der Myo- und Skeletogenese die bereits erwähnten Folgerungen gezogen hat. Wir nehmen für unseren Fall an, daß die sich um die Fibula herumgruppierte Unterschenkelmuskulatur aus funktionellen Gründen der Fibula aufgelegt hat. Eine Veränderung der Funktion der Muskeln ist nicht vorhanden, abgesehen von den abnormen durch den Defekt hervorgerufenen Verlagerungen einiger Muskeln und Sehnen. Ebenso hat eine Änderung der Muskelinsertion an der Planta nicht sattgefunden, wir können alle sonst bei Klumpfuß als Ursache in Betracht zu ziehenden Möglichkeiten ausschließen und nehmen an, daß es sich um einen primär angeborenen Klumpfuß handelt, der durch den Defekt der Tibia entstanden ist, ein Ereignis, welches man nach den bisher bekannten Fällen als nicht selten bezeichnen muß. Zu der Annahme, daß der Klumpfuß durch den Tibiadefekt veranlaßt ist, kommen wir in der Erwägung, daß der durch die Defektbildung der Tibia seiner normalen Stütze gegen den Druck der eng anliegenden Uteruswandung beraubte Fuß schon bei der normalen Haltung der Extremität im gewöhnlichen Habitus der Frucht in utero durch einfache mechanische Wirkung leicht in Klumpfußstellung geraten konnte. Es handelt sich also in unserem Falle um eine Mischform eines primär durch Defekt der Tibia und sekundär durch abnorme Lage in utero angeborenen Klumpfußes.

Das Röntgenbild wurde angefertigt als der Knabe 1 Jahr alt war. 2 Aufnahmen, von verschiedenen Seiten aufgenommen, stehen zur Verfügung. Eine Mißbildung des unteren Endes des Femur ist im Röntgenbilde nicht zu erkennen. Die Epiphyse, die den Knochenkern als Zeichen einer beginnenden

Verknöcherung zeigt, hat die normale dem Alter des Kindes entsprechende Form. Die Tibia, die ungefähr $^3/_4$ der Länge der Fibula mißt, vollkommen atypisch geformt ist und die Form einer Pyramide oder eines Kegels zeigt, steht durch das Kniegelenk mit dem medialen Kondylus des Femur in Verbindung. Das distale Ende der Tibia, das frei endet, ist spitz. Ihre Epiphyse ist fast ebenso breit wie die des Femur und weist einen Knochenkern auf. Die abnorme Form eines Kegels oder einer Pyramide weisen fast sämtliche bis jetzt bekannten Tibiadefekte auf, von denen *Melde* im Jahre 1892 bereits 14 Fälle dieser Art zusammenstellen konnte. Bis auf einen von Ehrlich beschriebenen Fall, bei dem die Spitze distal frei aus der Oberfläche des Unterschenkels 2 cm lang hervorragte, wiesen diese Fälle nicht die Form einer Spaltbildung des Unterschenkels auf. Die Fibula, die sich wahrscheinlich durch die Hebelwirkung des Klumpfußes, also letzten Endes durch dieselbe einwirkende Kraft verursacht wie dieser, nicht mit dem lateralen Kondylus des Femur in Verbindung befindet, sondern lateral luxiert ist, zeigt besonders in ihrem distalen Ende eine in medialer Richtung verlaufende Verkrümmung, wodurch eine Kreuzstellung der beiden Unterschenkelknochen zustande kommt. Die mediale Verbiegung der Fibula und die laterale Luxation ihres Köpfchens ist typisch für die Klumpfußstellung bei angeborenem Tibiadefekt. Wir haben dies Symptom bei allen uns bekannten Tibiadefekten nachweisen können. In dem sich an die Fibula anschließenden Tarsus sind drei Knochenkerne sichtbar. Der längliche Knochenkern, der einen zweiten Knochenkern in dem von vorn aufgenommenen und daher eine dorsale Ansicht des Klumpfußes gewährenden Röntgenbilde verdeckt, entspricht dem Calcaneus. In der Ansicht von links hinten ist der zweite Knochenkern deutlich als dem länglichen Knochenkern aufgelagert zu sehen und muß daher für den Talus gehalten werden. Ein dritter Knochenkern von fast der gleichen Größe wie der zweite Knochenkern befindet sich an dem distalen Ende des länglichen Knochenkerns auf der lateralen Seite und muß seiner Lage nach als der Knochenkern des Cuboid betrachtet werden. Über eine knöcherne Vereinigung der Fußwurzelknochenkerne mit der Fibula sagt das Röntgenbild nichts aus. Es fehlen die Knochenkerne der Cuneiformia und des Naviculare, die normalerweise erst im 1.—4. Jahre auftreten sollen. Die Metatarsalknochen sind von verschiedener Länge. Metatarsus I ist kürzer und auch schwächer gebaut als die übrigen. Die 2 Phalangen der 1. Zehe sind kurz und klein und entsprechen nicht der Größe der Phalangen der anderen Zehen.

Genese der Mißbildung.

Da wir keine Gelegenheit haben, die Entstehungszeit einer Mißbildung direkt zu beobachten, so müssen wir die genaue anatomische Untersuchung zur Grundlage nehmen und von dieser aus rückwärts schreitend an Hand der Kenntnis der normalen Embryologie zur Bestimmung der teratogenetischen Terminationsperiode gelangen, deren Feststellung zum Verständnis der Genese einer jeden Mißbildung wichtig ist. Bei der Entstehung von Mißbildungen unterscheidet man nach *Schwalbe* eine kausale Genese, die die zugrundeliegenden Ursachen ergründet und eine formale Genese, die die morphologischen Vorgänge behandelt. Die kausale Genese kann durch äußere oder innere Ursachen bedingt sein. Innere Ursachen sind Schädigung des Keimplasmas vor der Befruchtung oder während der Befruchtung. Sie sind also in den Geschlechtszellen enthalten und geben dem befruchteten Ei eine anomale Entwicklung. Hierbei spielt das Moment der Vererbung eine große Rolle. Die Häufigkeit der Vererbung von Hasenscharten, Spina bifida, überzähligen Fingern und Zehen ist bekannt. In unserem Falle ist von einer derartigen Schädigung des Keimplasmas durch Vererbung nichts zu erfahren.

Äußere schädliche Einflüsse wie fötale Erkrankungen, Infektionskrankheiten der Mutter, physikalisch-mechanische Einwirkungen durch amniotische Abschnürung und Verwachsung können auch zur Entstehung einer Mißbildung führen. Erstere sind wegen der Gesundheit des Kindes und der Mutter in unserem Falle auszuschließen, letztere in der Form von amnialen Verwachsungen und Strangbildungen in einem sehr frühen Stadium der embryologischen Entwichlung könnten einen Tibiadefekt hervorruenf, jedoch est es auch hier unerklärbar, weswegen die Tibia allein betroffen wurde und die Fibula nicht der Mißbildung anheimfiel, und weswegen die Muskulatur sich bis kurz vor dem Defekt entwickeln konnte und dann aufhörend den zapfenförmigen Vorsprung der Tibia unbedeckt ließ.

Eine andere Erklärung der kausalen Genese unseres Falles wäre die, daß der Fuß frühzeitig in hochgradige Varusstellung geraten ist und so durch mechanischen Druck, Raumverengerung, Verlegung der Wachstumsmöglichkeit hemmend auf das Wachstum der Tibia eingewirkt hat. Die Reaktionsfähigkeit der Knochenanlage des embryonalen Organismus auf äußere Einflüsse ist naturgemäß sehr groß. Ein bisher unerklärter Zustand der Irritabilität der Osteoblasten und Osteoklasten kann, wenn Druckkräfte nicht die Gelenkenden der Knochen wie beim Gehen und Stehen, sondern die peri-

ostale Knochenoberfläche treffen, eine vollkommene Umkehrung der Tätigkeit und abnorme Reaktion der knochenbildenden und knochenabbauenden Elemente herbeiführen. Pulsation in Arterien und Venen macht eine Usurierung des Knochens. Gefäße und Nerven bilden sich auf diese Weise die Rinnen in den Knochen, die ihnen einen Schutz gewähren. Vielleicht war es möglich, daß in unserem Falle mechanisch-physikalische Einflüsse durch Druck auf das Periost der Tibia eine abnorme Reaktion der knochenbildenden Zellen hervorriefen und so eine Hemmung des Wachstums veranlaßten.

Wir wollen nun an Hand der bekannten embryologischen Entwicklungsvorgänge feststellen, zu welcher Zeit die Mißbildung des vorliegenden Falles entstanden ist. Mit Hilfe des Röntgenbildes erkennen wir, daß die Tibia in ihrem distalen Teile über die Mitte der Fibula reicht; an dieser Stelle endet ihre Knochenbildung. Es findet sich keine knorpelige oder bindegewebige Fortsetzung des Knochens, sondern er erscheint im Röntgenbilde an dieser Stelle scharf abgesetzt. Der Defekt der Tibia ist nicht in einem bestimmten Stadium der Knochenentwicklung eingetreten. Es müßte sonst die Keimanlage in Form von Bindegewebe oder, falls die Mißbildung in einem späteren Stadium auftrat, in Form von Knorpel nachweisbar sein. Bei der normalen embryologischen Entwicklung sollen die Vorknorpel der Tibia und der Fibula, deren Chondrifikation in der 5. Wochen beginnt, um die Mitte der 6. Woche bis zum Tarsus entwickelt sein. Das bindegewebige Entwicklungsstadium muß bereits vor dieser Zeit durchlaufen sein. Die teratogenetische Terminationsperiode unserer Mißbildung müssen wir also noch vor diese Zeit verlegen, da es sich um eine Hemmungsbildung in der bindegewebigen Skelettanlage handelt und da das Vorhandensein einer bindegewebigen Anlage des Tibiadefektes, die sich mit dem wachsenden Embryo hätte mitentwickeln müssen, leicht nachzuweisen wäre. Bei einer Bildungshemmung muß der embryonale Teil den Zustand, in dem er sich zur Zeit der Schädigung befand, beibehalten. Er vergrößert sich, indem er Schritt hält mit dem Wachstum. Es handelt sich in unserem Falle um eine derartige Bildungshemmung der embryonalen Entwicklung der Tibia, deren Ursache ungeklärt bleiben muß, weil weder innere noch äußere Einflüsse als schädigende Faktoren festzustellen sind. Als den Zeitpunkt der spätesten Entstehung betrachten wir das Ende der vierten Woche.

Es handelt sicht jetzt weiterhin um die Frage, ob es sich um einen primären Mangel des Keimmaterials oder um

eine Zerstörung der bereits gebildeten Anlage handelt. Wir haben schon gezeigt, daß letztere Entstehungsmöglichkeit unseres Falles nur bis zur Zeit der bindegewebigen Anlage der Tibia in Frage kommt und für die spätere Zeit auszuschließen ist. Nur ausgedehnte Defekte wie das Fehlen ganzer Organe oder ganzer Extremitäten beruhen auf einer primären Schädigung der Keimanlage, wie es in Experimenten an Tierembryonen nachgewiesen wurde. Es ist daher eine die Tibia allein treffende Schädigung der Keimanlage nicht anzunehmen. Infolge der relativen Kleinheit der Mißbildung unseres Falles lehnen wir den primären Mangel des Keimmaterials als Ursache ab. Außerdem fehlen in der Anamnese sämtliche Anhaltspunkte einer Schädigung aus inneren Ursachen. Gegen eine primäre Schädigung der Keimanlage spricht fernerhin die Erfahrung, daß Schädigungen der Keimanlage meist Mißbildungen symmetrischer Art hervorrufen, und unsymmetrische, isolierte Mißbildungen meist durch äußere Ursachen veranlaßt sind. Wir glauben hiermit, den Kreis der Beweise zur Aufdeckung der kausalen Genese unseres Falles so eng gezogen zu haben, daß nur noch die Möglichkeit der Schädigung aus äußeren Gründen der bereits gebildeten Anlage in Betracht kommt.

Wenn wir zeigten, daß die Entstehungsmöglichkeit auf Grund einer Bildungshemmung der bindegewebigen Tibiaanlage am wahrscheinlichsten ist, so ist hiermit noch nichts über die Ursache der Mißbildung gesagt. Denn wir verstehen unter Hemmungsmißbildung einen Begriff der formalen, nicht der kausalen Genese. An der Spitze der äußeren Gründe, die zu einer Mißbildung der Extremitäten führen, stehen die amniotischen Mißbildungen. Ihr Merkmal ist, daß sich nie Fälle finden, die vollkommen übereinstimmen, und bei denen nicht größere oder kleinere Unterschiede bestehen. Eine Mißbildung soll nur dann als amniogen angesprochen werden, wenn ihre Entstehung aus amniogenen Störungen mechanisch verständlich ist. Der Kecksche Fall unterscheidet sich von unserem Falle durch die vollkommen erhaltene Tibia und die Anordnung der Muskulatur. Er weist also weit größere Unterscheidungsmerkmale auf als die von *Erlich* beschriebene Mißbildung, bei der es sich um einen sechsmonatlichen Fötus handelt, und bei der als einziges Unterscheidungsmerkmal von unserem Falle das distal frei hervorragende Ende der Tibia nicht von Haut bedeckt ist. Wie aus einer Abbildung des Ehrlichschen Falles hervorgeht, weisen die zapfenförmigen Vorsprünge der Tibia in diesem und in unserem Falle ungefähr die gleiche Länge auf. Es stimmen diese Fälle fast genau überein, und man muß annehmen, daß bei beiden die

kausale Genese die gleiche ist. Daß das spitze Ende der Tibia im Ehrlichschen Falle nicht von Haut bedeckt ist, ist die Ursache einer amnialen Verwachsung, die besonders bei Epithel- und Hautdefekten auftritt. Nach unserer Meinung ist dies der beste Beweis der stattgehabten amnialen Verwachsung. Während bei unserem Fall zur Zeit der Geburt nichts mehr von amnialen Schäden, Bändern oder Verwachsungen nachzuweisen war, fand Erlich an der Spitze des Tibiarudimentes einen membranösen Faden, der sich an der frei hervortretenden Tibiaspitze in einer Länge von $^1/_2$ cm nachweisen ließ. Diesen Nachweis konnte Erlich umso leichter führen, da es sich in seinem Falle um einen sechsmonatlichen Fötus handelte, der noch deutlich die unmittelbaren Merkmale der Störung zeigte. Man muß diese Mißbildung, da der membranöse Faden nur als Rest der amnialen Verwachsung angesehen werden kann, als sicher amniogenen Ursprungs bezeichnen. Wie wir früher dargetan haben, befinden sich sämtliche Zellen des embryonalen Organismus sowohl im Sinne der Wachstumsförderung als auch im Sinne der Wachstumshemmung in einem Zustand der erhöhten Irritabilität auf äußere Reize. Bei einer bestehenden Verwachsung mit der derben Hülle des Amnion kann besonders das Wachstum im Bereiche der schnell wachsenden Extremitäten eine Hemmung erfahren. Die letzte Ursache einer solchen Verwachsung wird dauernd Geheimnis der Natur bleiben. Wir müssen annehmen, daß eine Verwachsung in unserem Falle gerade in der Zeit bestand, als die Tibia bindegewebig angelegt wurde.

Aus einer Reihe von Mißbildungen können wir auch auf Vorgänge der früheren embryologischen Entwicklung schließen, die sonst der gewöhnlichen Forschung verborgen bleiben. *Braus* wies auf Grund experimenteller Untersuchungen an den Flossen von Haiembryonen nach, daß Skeletteile ohne Hilfe der normalerweise zugehörigen Muskulatur zum selbständigen Wachstum imstande sind, und entschied die Frage der Korrelation der Myogenese und Skelettogenese dahin, daß die Skelettdifferenzierung in gewissen Teilen des Skeletts selbst gelegen ist. Er wandte sich auf Grund dieser Feststellungen gegen die *Bolk*sche Sklerozonentheorie, die die ontogenetische Abhängigkeit der Skelettanlage von der Muskelentwicklung vertrat. Auch unser Fall von Mißbildung, wenn wir ihn als ein Naturexperiment betrachten, aus dem wir diesen Rückschluß ziehen, zeigt, daß die von *Braus* vertretene Ansicht über das Skelettwachstum zutreffend war.

Wir betrachten also die amniale Verwachsung als Ursache der Mißbildung des Ehrlichschen und unseres Falles

als erwiesen und nehmen dieselbe Ursache auch für den Keckschen Fall an. Aus der amnialen Verwachsung heraus versuchen wir die Genese der Crurischisis dieser drei Fälle zu erklären. Die Hemmung des Knochenwachstums des Ehrlichschen und des unsrigen Falles müssen wir einer sehr festen Verwachsung mit dem Amnion zuschreiben, die jedenfalls viel fester war als in dem Keckschen Falle, wo nur die Muskulaturentwicklung durch die Verwachsung gehemmt wurde, der Tibiaknochen sich aber in seiner vollen Länge entwickeln konnte. Außerdem ist in diesem Falle die Verwachsung erst eingetreten, als die Tibia schon angelegt wurde, also in einem, wenn auch wenig späteren Stadium der embryologischen Entwicklung als in den beiden anderen Fällen. Wenn wir uns noch vorstellen, daß das Amnion sich bei einer festen Verwachsung nicht sofort von der Oberfläche des betreffenden Körperteiles erhebt, sondern ihm eine kleine Strecke, die beim Embryo nur nach Bruchteilen von mm zu rechnen ist, aufliegt, sodaß dieser vom Amnion noch unmittelbar bedeckte Knochenteil von Muskulatur nicht bedeckt werden kann, da diese in den schmalen Spalt zwischen Amnion und Knochen nicht einwachsen kann, so glauben wir hiermit eine Erklärung der zapfenförmigen und von Muskulatur freien Tibiaenden gegeben zu heben. Wir sind uns der rein theoretischen Bedeutung dieser Erklärung der Entstehungsweise der Unterschenkelspaltbildung bewußt, zumal da die Unmöglichkeit, derartige Vorgänge während eines frühen embryonalen Entwicklungsstadiums anders als theoretisch zu erklären, auf der Hand liegt.

Die klinische Bedeutung der Unterschenkelspaltbildung ist nicht groß. Bei der enormen Seltenheit dieser Mißbildung und weil sie wie jede intrauterin erworbene Mißbildung immer Variationen unterworfen ist, ist es unmöglich, die Unterschenkelspaltbildung als eigenes Krankheitsbild aufzustellen. Die Prognose der Gebrauchsfähigkeit der Extremität ist ungünstig und hängt zum größten Teil von dem Zustande der Fibula und von der Behandlung des Klumpfußes ab.

Es sei mir gestattet, Herrn Prof. Dr. *Weil* für die Anregung zu dieser Arbeit meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Literaturverzeichnis.

Hertwig: Elemente der Entwicklungslehre, 5. Aufl. Jena 1915.

Kümmel: Die Mißbildung der Extremitäten, Bibl. med. Abtl. Chirurgie.

Braus: Lehrbuch der Anatomie.

Ders.: Ist die Skelettanlage abhängig von der Muskelanlage? Morph. J. Bd. 35.

Melde: Beiderseitiger Defekt der Tibia und Polydaktylie an Händen und Füßen, Inaug. Diss. Marburg 1892.

Keck: Zwei Fälle von Spaltbildung des Fußes und ein Fall von Spaltbildung des Unterschenkels. Morph. J. Bd. 48.

Przibram: Teratologie und Teratogenese, Berlin 1920.

Renvalt: Zur Kenntnis des kongenitalen familiären Auftretens von Extremitätenmißbildungen, Arch. f. Anat. u. entwicklungsgeschichtl. Anat. Abtl. 1908.

Schwalbe: Die Morphologie der Mißbildungen. Jena 1906/1913.

Schwarzbach: Über angeborenen Defekt der Tibia und Ulna, Zentralbl. f. Chirur. u. mech. Orthop. Bd. VI, 1912, Sept.

Erlich: Untersuchungen über die kongenitalen Defekte und Hemmungsbildungen der Extremitäten, Virchow Archiv Bd. 100, S. 107.

Pauli: Ein Fall von Klumpfuß durch Mangel der Diaphyse und der unteren Epiphyse der Tibia, Arch. f. klin. Chirur. Bd. 24.

Panum: Beiträge der physiologischen Bedeutung der angeborenen Mißbildungen, Dieses Archiv Bd. 72.

Lebenslauf.

Geboren am 29. 7. 1902 zu Adolfshof, Kreis Schlochau (Wpr.). Meine Eltern sind der Gutsbesitzer auf Adolfshof Hermann Prill und seine Ehefrau Elisabeth. Ich besuchte die Dorfschule meines Heimatortes, die humanistischen Gymnasien zu Konitz (Wpr.) und Deutsch-Krone (Wpr.). Das medizinische Studium begann ich im Jahre 1923 an der Universität Königsberg. Am 4. 3. 1925 bestand ich dort das ärztliche Vorexamen. Vom Sommersemester 1925 ab studierte ich in Breslau mit Ausnahme des Wintersemesters 1926/1927, das ich in Königsberg zubrachte. Am 2. 7. 1928 bestand ich in Breslau das medizinische Staatsexamen. Während des praktischen Jahres arbeitete ich an dem pathologischen Institute des staatlichen Krankenstiftes in Zwickau und an der medizinischen Universitätsklinik in Leipzig.

Ich bin preußischer Staatsangehöriger.

Franz Prill.